FACULTÈ DE MÉDECINE XAVIER BICHAT - PARIS

139

Année 1973 N°_____

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

BOYER Thierry, Georges, Soter
né le 13 Septembre 1947 à Triel sur Seine

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES OSTEOARTHROPATHIES LYTIQUES DE L'AVANT - PIED

Président : M. DEBRAY - Professeur

FACULTÈ DE MÉDECINE XAVIER BICHAT - PARIS

Année 1973 N°_____

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

BOYER Thierry, Georges, Soter
né le 13 Septembre 1947 à Triel sur Seine

Présentée et soutenue publiquement le

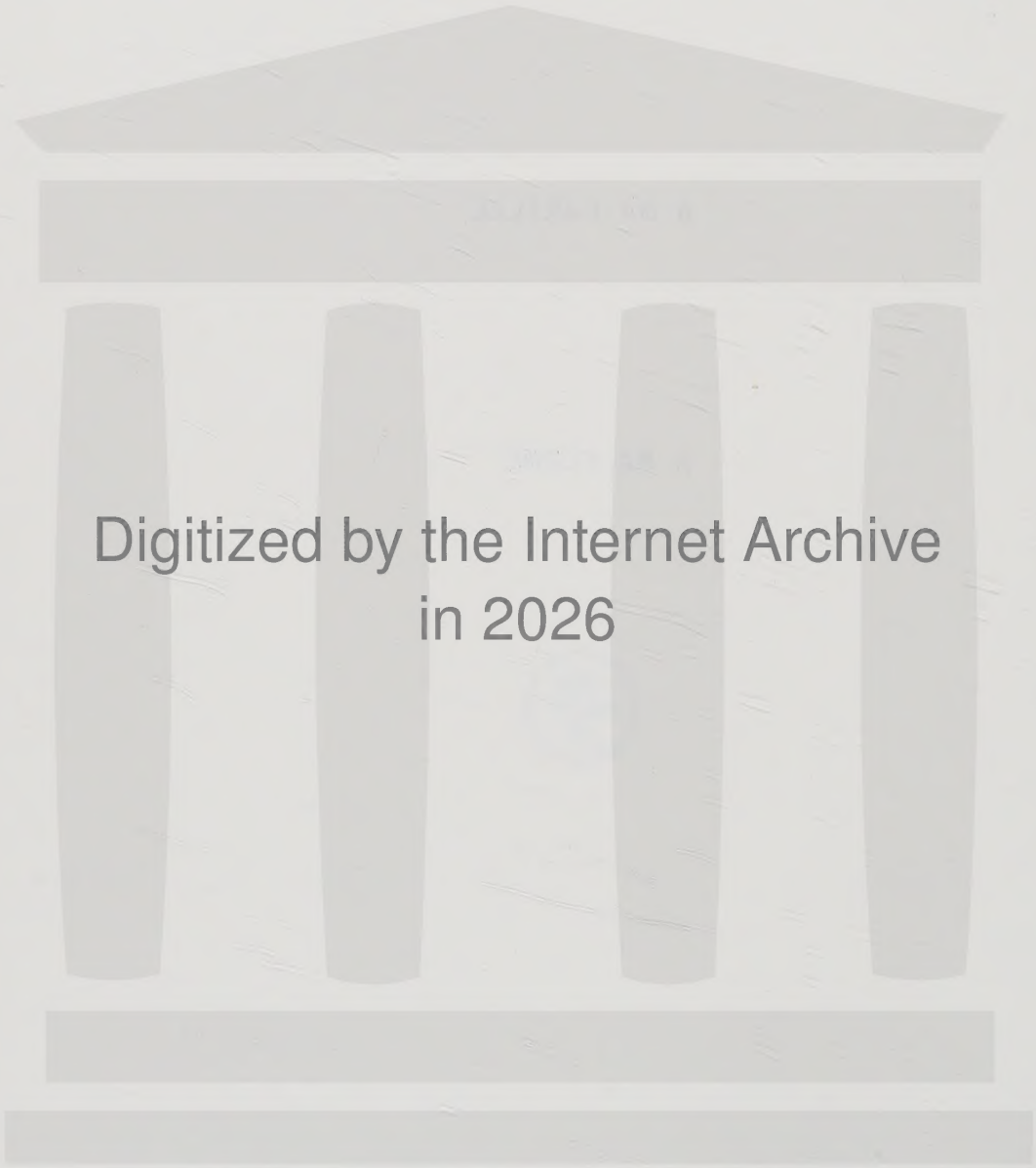
CONTRIBUTION A L'ETUDE DES OSTEOARTHROPATHIES LYTIQUES DE L'AVANT - PIED

Président : M. DEBRAY - Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MA FAMILLE

A MA FEMME


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543902_0029

A Monsieur le Docteur Charles DEBRAY

Professeur à la Faculté de Médecine
de Paris
Médecin de l'Hôpital Bichat

Qui a bien voulu me faire l'honneur de
présider cette thèse.

A Monsieur le Docteur Alain RUBENS DUVAL

Professeur au Collège de Médecine
Médecin de l'Hôpital Bichat

A Monsieur le Docteur Gérard KAPLAN

Maître de Conférence agrégé
Médecin de l'Hôpital Bichat

qui m'ont proposé ce sujet de thèse et m'ont aidé à son élaboration.

Je les remercie d'autre part pour la qualité de l'enseignement qu'ils m'ont prodigué.

A Messieurs les Docteurs : J. HEPP

R. DUPUY

F. ROBERT

J. HENROT

I N T R O D U C T I O N

Nous avons remarqué, chez 4 malades présentant des affections trés différentes, une image radiologique commune trés particulière. Il s'agit d'une lyse osseuse connue sous le nom d'"image en sucre d'orge sucé". Nous l'avons retrouvée avec prédilection au niveau des métatarsiens et des premières phalanges des pieds.

A ce propos, nous avons essayé de regrouper l'ensemble des affections susceptibles de réaliser cette lésion ; elles sont extrêmement nombreuses ; certaines sont fort bien connues, d'autres sont de véritables raretés, mais toutes présentent un intérêt pathogénique.

.
. .

CHAPITRE I

L'IMAGE "EN SUCRE D'ORGE SUCE"

L'IMAGE EN SUCRE D'ORGE SUCE

Il s'agit d'une lyse osseuse qui peut intéresser tous les petits os longs. Au niveau de l'avant pied, l'atteinte d'un métatarsien réalise l'aspect le plus caractéristique.

Dans la littérature, cette lésion a été décrite de différentes manières : image en cone, en flamme, en extrémité taillée d'un crayon (pencilling pour les Anglo Saxons) ; mais c'est le plus souvent la comparaison au sucre d'orge sucé qui est retenue.

Il se produit une résorption de l'extrémité distale du métatarsien dont la tête disparait complètement. La diaphyse s'effile du fait de la lyse concentrique et son extrémité s'amincit plus ou moins régulièrement. L'extrémité proximale est souvent le siège d'une déminéralisation importante, d'un amincissement de la corticale, mais ses contours restent normaux. Cependant, l'ostéolyse peut ne pas s'arrêter à la tête du métatarsien et s'étendre progressivement vers sa base ; il n'est pas rare de constater la disparition des 2/3 de la pièce osseuse.

La première phalange subit des remaniements variables ; sa base est parfois le siège d'un processus constructif et prend alors un aspect cupuliforme ; on note souvent une désaxation de l'orteil ; mais la première phalange peut être également touchée par le processus lytique et peut prendre un aspect identique à celui des métatarsiens ; au maximum elle disparait complètement. Il en est de même pour les phalanges distales.

Plusieurs métatarsiens peuvent être touchés sur un même pied ou de façon bilatérale. Les phalanges proximales peuvent être atteintes isolément.

Il existe le plus souvent une déminéralisation diffuse du squelette de l'avant pied.

∴

Collection Alain Rubens-Duval

CHAPITRE II

LES OSTEOARTHROPATHIES NERVEUSES

LE TABES

Reconnues par CHARCOT en 1868,

les arthropathies tabétiques ont été décrites en détail par ALAJOUANINE et ses élèves. La fréquence des manifestations ostéo-articulaires au cours du tabès était pour CHARCOT de 10 %. Il semble que ce chiffre doit être ramené aux alentours de 5 % (47).

A titre indicatif, BONTOUX note entre 1955 et 1966 à l'hôpital COCHIN, 25 nouveaux cas, soit 2 à 3 cas par an. Ces 25 malades présentaient 44 arthropathies. L'avant pied était touché dans 2 cas (7).

D'une façon plus générale il faut noter que :

- d'une part la fréquence du tabès et donc des arthropathies tabétiques a beaucoup diminuée et,
- que d'autre part, l'avant pied est rarement touché.

L'arthropathie tabétique est souvent révélatrice ; ainsi, dans la série de BONTOUX, elle l'est 18 fois sur 25. Les hommes sont touchés autant que les femmes alors que classiquement la fréquence est plus élevée dans le sexe féminin. Dans les 4/5 des cas l'âge de début des troubles se situe entre 50 et 70 ans.

Etude clinique

Le début est brusque en apparence ; un choc minime peut être révélateur. La fréquence d'un tel traumatisme est diversement appréciée ; rare pour certains, elle est de 50 % pour d'autres (SOTTO-HALL).

Une tuméfaction articulaire se constitue avec oedème, peau tendue et violacée, augmentation de la chaleur locale, hyperesthésie superficielle mais indolence presque totale, et le malade continue à marcher. A ce stade, l'indice oscillo métrique est augmenté.

Parfois le début est plus aigu l'articulation prenant une allure pseudo phlegmoneuse (33), (5), (15). Cette éventualité se rencontre dans 30 % des cas.

A la phase d'état, au niveau de l'avant pied l'articulation métatarso-phalangienne du pouce prend l'aspect de l'orteil tabétique pseudo syringomyélique. On note :

- une hypertrophie du gros orteil (mais celui-ci peut au contraire apparaître comme "ratatiné") ;
- sous la tête métatarsienne apparait un mal perforant
- l'examen neurologique montre une conservation de la sensibilité superficielle, de légers troubles de la sensibilité thermique et surtout, une abolition de la sensibilité profonde. Cette indolence est totale allant jusqu'à une véritable anesthésie de la région.

La radiographie montre l'hypertrophie et l'ostéoporose du 1er métatarsien, ainsi que la résorption des extrémités osseuses réalisant l'image en sucre d'orge sucé.

Plusieurs articulations peuvent être touchées chez un même malade simultanément ou successivement. Par ordre de fréquence ce sont : le genou, le rachis, la tibio-tarsienne, la hanche, et enfin les articulations du membre supérieur qui sont beaucoup plus rarement touchées (47).

Le tabès original peut être connu et posséder déjà une riche sémiologie ; il peut être fruste et l'identification de l'arthropathie peut être délicate. L'examen clinique recherche les signes classiques du tabès les plus fréquemment retrouvés étant :

- l'abolition d'un réflexe ostéo-tendineux,
- la présence de douleurs fulgurantes,
- un signe d'Argyll Robertson,

sur le plan biologique, la sérologie est inconstamment positive (7).

Dans la série de BONTOUX on note un test de NELSON positif dans 19 cas sur 21 et une réaction de BORDET WASSERMAN positive dans 12 cas sur 22.

Rappelons que ces chiffres se rapportent aux arthropathies tabétiques en général, sans tenir compte de la localisation métatarso-phalangienne.

Pathogénie (12, 47, 54)

La pathogénie des ostéo-arthropathies tabétiques pose des problèmes qui sont loin d'être résolus. La théorie la plus ancienne est celle de CHARCOT qui incriminait les lésions des cellules des cornes antérieures de la moelle. La théorie de la vascularite syphilitique fut ensuite soutenue par BABINSKI et BARRE. Cette théorie est délaissée car :

- elle ne repose sur aucune constatation histologique,
- les tréponèmes sont absents dans les lésions articulaires,
- le traitement spécifique est inefficace,
- les lésions sont identiques dans les autres ostéo-arthropathies nerveuses.

La théorie mécanique soutient que les lésions articulaires du tabès sont la conséquence de traumatismes ou de micro traumatismes répétés auxquels sont soumises les jointures devenues insensibles.

Cependant, certains faits ne peuvent être expliqués par cette théorie :

- l'aggravation lente et progressive des lésions chez certains sujets alités,
- l'existence même de formes ostéolytiques pures, alors que la théorie mécanique fait des ostéoarthropathies tabétiques une véritable arthrose post-traumatique.

La théorie vasomotrice soutient que les lésions ostéoarticulaires dépendent d'un mécanisme vasculo-sympatique commandé par les altérations nerveuses médullaires. On peut penser que les lésions nerveuses modifient la trophicité des tissus ostéoarticulaires. L'existence d'un mal perforant plantaire prouve à peu près certainement un trouble de la nutrition tégumentaire.Les métatarsiens touchés sont le siège d'une ostéoporose.

Le problème est de savoir par quel mécanisme les lésions nerveuses sont responsables des troubles de la trophicité ostéo-articulaire.

On admet habituellement que c'est par voie sympatique (FOIX et ALAJOUANINE, FAULONG, BASCOURRET, FROMENT, EXALTIER-BADIN). Plusieurs arguments de valeur plaident en faveur de cette hypothèse.

C'est d'abord l'existence constante de troubles sympatiques (oedème, troubles vasomoteurs, hyperthermie, hyperpulsatilité artérielle, sueurs, hyperidrose. La critique de cet argument est évidemment que la valeur de causalité n'est pas certaine : les troubles vasomoteurs tels que : chaleur, rougeur, oedème local, sont ceux que l'on voit à propos de toute entorse, de toute fracture.

Des arguments d'ordre expérimental peuvent être également apportés à l'appui de cette théorie. Les expériences de section sympathique de POLICARD et LERICHE sont trés intéressantes. Ces sections provoquent des lésions d'ostéoporose avec mutations calciques locales.

Quant à la nature des lésions médullaires, il s'agit pour ALAJOUANINE et FAULONG d'altérations des cellules

des centres végétatifs médullaires de la corne latérale et de la zone intermédiaire.

Cependant cette lésion semble inconstante (VIGNON, MEGARD et STEFANI) et l'hypothèse d'un désordre fonctionnel dû à une perte de la sensibilité profonde ne repose sur aucun argument valable.

On voit donc combien la pathogénie des ostéo-arthropathies tabétiques est confuse. DE SEZE et RYCKEWAERT concluent de la façon suivante : "l'arthropathie tabétique est une arthropathie mécanique en ce sens que les traumatismes articulaires, favorisés et aggravés dans leurs conséquences par l'analgésie articulaire, y joue un rôle essentiel ; elle est aussi une arthropathie trophique en ce sens que l'exhubérance de ces lésions, leur singularité (ostéolyse notamment) ne peuvent guère s'expliquer que par une altération de la trophicité ostéo-articulaire."

LA SYRINGOMYELIE

Les arthropathies sont fréquentes au cours de la syringomyélie, mais elles touchent électivement les membres supérieurs (5, 47).

Jadis, un grand nombre d'ostéo-arthropathies lytiques de l'avant pied, avait été mis sur le compte d'une hypothétique syringomyélie lombo sacrée. Les lésions étaient analogues à celles que nous avons décrites à propos du tabès.

L'hypothèse d'une syringomyélie lombo sacrée avait été formulée devant une dissociation thermo algésique et des troubles trophiques par analogie au membre supérieur.

En fait, dans une seule observation, celle de BARRAQUER, FERRE et BARRAQUER-BORDAS, on retrouve une lésion anatomique indiscutable.

Actuellement, le concept de syringomyélie lombo-sacrée parait trés fragile et les nombreuses observations publiées doivent être replacées dans d'autres cadres nosologiques (Acropathie ulcéro mutilante surtout).

LE DIABETE

Contrairement a ce que nous avons vu pour le tabès, la fréquence des ostéo-arthropathies diabétiques a beaucoup augmentée au cours de ces dernières années. Ceci est un fait commun à toutes les lésions dégénératives de la maladie. Il semble que la prolongation de la durée de vie des diabétiques par les traitements modernes en soit responsable. Sur le plan topographique, les pieds occupent le premier rang de fréquence.

En 1968, KLUMPER examinant les radiographies des pieds de 124 diabétiques pris au hazard, retrouve une ostéolyse métatarso phalangienne dans 7,5 % des cas. Précédemment, BAILEY et ROOT ne retrouvaient que 17 cas arthropathie nerveuse (sans tenir compte de la topographie) sur 20000 diabétiques. On voit que la fréquence réelle de l'affection est difficile a préciser.

Les lésions ostéo-articulaires sont plus fréquentes chez les sujets âgés (plus de 50 ans), et chez ceux dont le diabète évolue depuis longtemps. Le plus souvent il s'agit d'un diabète simple métapléthorique, non acido-cétosique, souvent négligé ou insuffisamment traité. Ces manifestations ostéo-articulaires peuvent révéler un diabète ignoré (23).

Le début est en général insidieux. Un traumatisme déclenchant est souvent évoqué. Parfois le début est brutal pseudo-inflammatoire (2, 6, 49). Un mal perforant plantaire est présent dans 1 cas sur 2 à 1 cas sur 3 suivant les statistiques. Il ne serait que secondaire aux lésions osseuses et représenterait un mode d'élimination de sequestres. Cependant il motive parfois la première consultation.

A la phase d'état on note (33, 40) :

- une indolence classique, mais en fait on peut noter des paresthésies, des douleurs en éclair ou continues,

- des signes vasomoteurs : augmentation de la chaleur locale, oedème, rougeur, ou coloration cyanotique, hypersudation, hyperpulsatilité. Pour certains auteurs ces troubles seraient réduits et inconstants en l'absence de surinfection,

- des troubles neurologiques : abolition d'un réflexe ostéo-articulaire ; le réflexe achiléen est presque constamment aboli ; le réflexe rotulien l'est parfois. Les troubles de la sensibilité sont différents de ceux que l'on voit au cours du tabès (33). Le déficit de la sensibilité profonde est possible mais inconstant. Le déficit de la sensibilité superficielle est constant. Il s'agit plus souvent d'hypoesthésie que d'anesthésie. La sensibilité tactile peut être atteinte mais surtout les sensibilités thermiques et douloureuses. La topographie ne correspond pas a un territoire radiculaire précis. Elle est distale, intéressant le pied et la partie inférieure de la jambe, affectant une disposition "en chaussette". Mais les signes peuvent être limités a une surface minime, en regard de l'articulation lésée.

Les troubles de la motricité sont exceptionnels. Cependant LELIEVRE fait mention de plusieurs observations.

Sur le plan clinique 2 points méritent d'être soulignés :

- l'existence d'une forme particulière décrite par Gilbert DREYFUS : dans certains cas existe une tuméfaction considérable du gros orteil au niveau duquel on note une mobilité anormale avec sensation de crépitation ou même de sac de noix ;

- le caractère récidivant de ces ostéo-arthropathies sur le même pied ou sur le pied opposé quelquefois à plusieurs années de distance.

Radiologie (2, 3, 6)

L'ostéolyse est la lésion la plus fréquente. Elle revêt 3 aspects :

- un aspect géodique ou micro-géodique qui ne nous retiendra pas,

- l'ostéolyse en coup de gomme à effacer qui peut, tantôt affecter le pourtour d'une tête de métatarsien qui devient invisible sur une partie de sa circonférence ; tantôt affecter le centre de l'os,

- l'ostéolyse en "sucre d'orge sucé" qui nous intéresse. Cette lésion semble représenter un stade avancé. Elle affecte surtout les métatarsiens, parfois les phalanges dont la diaphyse s'effile de la base vers l'extrémité distale qui bien souvent a disparue totalement. Les phalanges peuvent se luxer à la face dorsale des métatarsiens.

Sur le plan évolutif il est a noter :

- qu'une atteinte distale d'un métatarsien est rapidement suivie de l'atteinte de la base de la phalange,

- que plusieurs métatarsiens et phalanges peuvent être touchés successivement mais rarement simultanément,

- que la lésion peut être bilatérale, mais rarement d'emblée.

Enfin ces lésions peuvent s'associer à d'autres manifestations neurotrophiques articulaires au niveau du pied :

- tarsiennes réalisant le pied cubique de CHARCOT ou la forme médio-tarsienne de ALAJOUANINE,

- tibio-tarsienne plus rare.

Sur le plan biologique on note une hyperalbuminorachie sans blocage.

La glycémie à jeun peut être normale et la recherche systématique d'un diabète devant une ostéo-arthropathie lytique de l'avant pied doit au moins comporter un cycle glycémique et une hyperglycémie provoquée (23). Des tests plus spécialisés sont parfois nécessaires (Test cortisone-glucose par exemple).

Pathogénie

Les lésions ostéo-articulaires au cours du diabète peuvent avoir diverses origines. Les lésions dues à un facteur vasculaire ou infectieux ne doivent pas être confondues avec les ostéo-arthropathies nerveuses qui nous intéressent (40)

La pathogénie proprement dite pose les mêmes problèmes que dans le tabès :

- pour les uns le rôle majeur revient à l'anesthésie profonde entrainant des désordres mécaniques ;

- pour les autres, les perturbations vaso-motrices associées sont un facteur essentiel.

LA LEPRE

OBSERVATION

Monsieur BOU ... âgé de 63 ans, entre dans le Service en 1972 pour une "acropathie destructive".

L'histoire de la maladie semble remonter en fait à 1959.

A cette époque, Monsieur BOU ... subit une intervention chirurgicale sur les 2 petits orteils avec évacuation d'une collection purulente. En 1962, ces 2 orteils sont amputés chirurgicalement.

En 1963, apparait une "fistule" au niveau du gros orteil droit. En 1969, des douleurs apparaissent au niveau de la hanche droite.

En 1972, fracture traumatique supra-condylienne du fémur droit. On constate alors la présence d'une fracture du col fémoral droit ancienne et de cause inconnue. C'est à ce moment que le malade est adressé dans le Service.

Dans les antécédents on note d'autre part une intoxication tabagique et éthylique importante. Le malade a longtemps vécu au Maroc.

A l'entrée, l'examen clinique note :

- une abolition des 2 réflexes achiléens ;
- une abolition bilatérale de la sensibilité thermo-algésique en chaussette ;
- une conservation de la sensibilité profonde avec en particulier une épreuve au diapason normale ;
- au niveau des pieds on note une rétraction en griffe des orteils au niveau des 2 pieds, une rougeur et un oedème.

Le reste de l'examen clinique est normal.

Radiographie :

En Août 1972, les lésions comportent à gauche une lyse osseuse particulièrement nette, qui prédomine sur les parties distales de tous les métatarsiens.

L'aspect dit en "sucre d'orge sucré" est particulièrement net sur le 3ème et le 4ème métatarsien où il existe une destruction presque complète des 2/3 distaux, l'extrémité proximale restante étant irrégulière et eburnée . La diaphyse du 2ème métatarsien prend un aspect plus effilé et déformé, mais le contour de son extrémité reste plus régulier. Au niveau du 1er métatarsien, l'aspect quoique moins typique est retrouvé. Le 5ème orteil est le siège d'une amputation.

On note de plus :

- une reconstruction ostéopériostée mal limitée et floue se superposant à la trame de ce qui était la diaphyse des métatarsiens ;

- sur les bases restantes des métatarsiens, la trame osseuse est à peu près conservée, sans géodes, sans désorganisation ; seule la corticale est amincie. Les phalanges proximales sont respectées dans l'ensemble. Au niveau du pied droit, en Septembre 1972, l'aspect est beaucoup moins significatif. La lésion touche essentiellement l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil (pincement, faible réaction condessante, mais remaniement exhubérant important) et sa phalange distale dont l'extrémité est altérée.

Les autres examens complémentaires :

- Fond d'oeil : on note une rétinopathie diabétique au Stade I. On s'oriente alors vers une étiologie diabétique ; la glycémie et l'hyperglycémie provoquée sont normales. On pratique alors un test cortisone glucose qui est perturbé.

Un prélèvement anatomo-pathologique est pratiqué au niveau de la fracture supra-condylienne. Cet examen n'apporte aucun élément en faveur d'une origine neurologique.

La biopsie de peau montre une micro-angiopathie diabétique typique de moyenne intensité.

Le Professeur LAPLANE consulté en cours d'hospitalisation envisage une forme trophique de polynévrite. C'est alors que nous avons la surprise de constater :

- un séro-diagnostic de lèpre en immuno-fluorescence positif au 1/250 ;

- une réaction de MITSUDA positive

alors que ces 2 examens avaient été demandés à titre purement systématique.

C'est finalement le diagnostic d'ostéo-arthropathie nerveuse de la lèpre qui a été retenu.

DISCUSSION

La lèpre, malgré la lutte dont elle a fait l'objet, reste une affection extrémement fréquente.

A titre d'exemple, il y avait au Sénégal en 1962, plus de 40.000 lépreux pour 3 millions d'habitants (14).

En France cette maladie est rare ; les ostéo-arthropathies nerveuses lépreuses sont tout à fait exceptionnelles. Elles ont néanmoins un grand intérêt nosologique et pathogénique. Leur connaissance peut occasionnellement avoir un intérêt diagnostic comme nous venons de le voir.

La fréquence des lésions ostéo-articulaires au cours de la lèpre est classiquement de 15 à 30 % (JEANSELME) ; cette fréquence a diminuée avec les traitements modernes. Seules les extrémités sont atteintes. Il s'agit presque toujours de lèpre grave compliquée de névrite.

Cliniquement (33, 44)

Les atteintes ostéo-articulaires d'origine nerveuse au cours de la lèpre sont représentées par des troubles trophiques majeurs et principalement par les maux perforants plantaires. Ceux-ci sont plus fréquents chez les hommes ; il

s'agit d'une complication élective à l'âge adulte ; c'est un accident tardif présent dans 1/5 des cas de lèpre. L'avant-pied est le siège de prédilection de la lésion. La racine du gros orteil et la tête du 5ème métatarsien sont les zones les plus fréquemment touchées. Plusieurs maux perforants peuvent coexister.

L'aspect des lésions est celui d'une ulcération torpide entourée d'une zone étendue de thermo-analgésie. Cette ulcération évolue de façon progressive et va se compliquer d'infection, de suppuration et de décollement sous-cutanés. L'importance de la surinfection et l'étendue de l'atteinte osseuse obligent parfois à l'amputation.

C'est d'ailleurs ce que l'on retrouve dans les antécédents de notre malade.

On note d'autre part, un aspect cyanosé des extrémités ainsi qu'un oedème important. Plus tard, les téguments peuvent devenir secs, écailleux, atrophiques. On peut noter des troubles de la pigmentation.

L'examen neurologique

Les troubles sensitifs sont au premier plan.

Après une période hyperalgique caractérisée par des paresthésies, un prurit, une hyperesthésie plantaire, survient une période anesthésique. L'hypoesthésie et l'anesthésie se produisent essentiellement aux dépends des sensibilités thermiques et douloureuses, puis tactile. Le début se fait à l'extrémité distale du membre, surtout au bord interne du pied, puis au versant externe du membre inférieur et au gros orteil. La limite supérieure est généralement de forme helicoïdale.

Ainsi au début, il existe une dissociation thermo-algésique de type syringomyélique. Toutefois cette perte de la sensibilité thermique et douloureuse est considérable, provoquant ou permettant des brulures ou blessures graves. Cependant, les troubles sensitifs ne sont pas constants. LAIGUILLON retrouve une sensibilité plantaire normale chez 7 malades sur 40.

L'augmentation de volume des troncs nerveux est un autre élément essentiel du diagnostic ; il s'agit d'une hypertrophie en général irrégulière, monoliforme sur um rameau de diamètre normal (aspect en ficelle à noeuds).

Cette atteinte se retrouve plus souvent au membre supérieur (cubital) où l'on doit la rechercher.

Les troubles moteurs et l'amyotrophie réalisent souvent une atteinte dans le territoire du sciatique poplité externe : chute du pied, steppage, équinisme, griffe rétractile des orteils.

Les réflexes ostéo-tendineux sont tardivement abolis ; l'achiléen est le plus fréquemment touché.

Dans certains cas, on peut noter un syndrome pyramidal avec exagération des réflexes ostéo-tendineux et un clonus du pied.

Radiologie (14, 33, 44)

Les lésions retrouvées sur les radiographies des pieds sont de 3 ordres :

- les ostéites et ostéoarthrites à bacille de HANSEN ;
- les ostéites et ostéoarthrites à pyogène ;
- les ostéolyses se rattachant au cadre des ostéoarthropathies nerveuses et qui nous retiendrons seules ici.

L'ostéolyse est la lésion la plus fréquente au cours de la lèpre nerveuse. Elle est presque constante. Il s'agit d'une acro-ostéolyse qui touche les phalanges, les métatarsiens, et le tarse. Elle a son équivalent au membre supérieur. L'importance de cette ostéolyse est très variable. L'analyse de clichés successifs au cours de l'évolution est particulièrement intéressante.

Cette ostéolyse peut prendre plusieurs aspects :

a) L'atrophie concentrique diaphysaire ; l'ostéolyse s'effectue par couches concentriques ; la diaphyse peut ainsi disparaître en son milieu laissant une solution de continuité entre les 2 épiphyses. Les 2 extrémités osseuses poursuivent ensuite pour leur propre compte leur résorption progressive. Le tissu osseux, précise NEGRE et FONTAN, disparait un peu comme du sucre dans l'eau.

b) La résorption distale : la lyse débute à l'extrémité distale puis gagne progressivement le centre de la diaphyse réalisant l'aspect en sucre d'orge sucé qui nous intéresse tout particulièrement.

c) Destruction osseuse touchant le centre de la diaphyse et réalisant un aspect soufflé.

d) L'ostéolyse amputation, lésion transversale à l'emporte pièce.

A propos de l'observation que nous avons présentée, plusieurs points méritent d'être soulignés :

- Cliniquement, elle est tout à fait caractéristique : lésions des téguments plantaires, examen neurologique typique, troubles sympathiques.

- Radiologiquement, elle correspond tout à fait à ce que nous venons de décrire sous le terme de résorption distale.

Par contre, l'originalité de cette observation tient dans le caractère révélateur de l'ostéo-arthropathie lytique et dans l'association à un trouble de la régulation glycémique qui a fait errer le diagnostic.

Pathogénie (12, 47)

1°- Le facteur neurologique :

En sa faveur on retient la ressemblance des lésions avec celles que l'on voit dans les autres arthropathies nerveuses ainsi que la fréquence de l'association à une lèpre compliquée de névrite.

L'abolition de la sensibilité superficielle permet l'apparition de lésions cutanées, porte d'entrée des pyogènes

Certains auteurs font de l'anesthésie la cause des dégats osseux par le biais des microtraumatismes répétés.

Pour d'autres, les troubles de la sensibilité pourraient agir d'une façon plus complexe en interrompant les stimulis réflexes nécessaires à la trophicité tissulaire. La rupture de cet arc réflexe retentirait sur la trophicité osseuse et deviendrait responsable des lésions.

2°- Facteur vaso-moteur :

Parallèlement aux autres lésions nerveuses, le sympathique est lésé, soit sur ses troncs, ce qui est classique, soit sur sa partie catenaire ce qui est plus rare (TAKINO-CARAYON et HUET) soit même sur le tractus intermédio-latéralis (LOWELL, RODRIGUEZ et PUCHAL, MITSUDA). Ces lésions sympathiques seraient responsables de dérèglements vaso-moteurs.

En faveur de cette hypothèse il faut noter la mise en évidence de lésions artériolaires histologiques (FITE) et plus récemment artériographiques (PATERSON) ; il existait des anomalies des anses capillaires terminales qui disparaissent au niveau de l'ostéolyse ; il en résulterait une insuffisance de la vascularisation du périoste qui expliquerait l'aspect concentrique de l'ostéolyse lépreuse.

Les shunts artérioveineux, rares, ne semblent jouer aucun rôle.

3°- Le facteur infectieux :

Les lésions cutanées, entrainant secondairement une surinfection, certains auteurs font jouer un rôle majeur à la périostite chronique ; celle-ci serait responsable de la destruction osseuse progressive. Pour PATERSON, cette infection serait responsable de la destruction des petits vaisseaux qui entrainerait directement la lyse.

4°- Le facteur Hansénien :

Plusieurs auteurs comme MERKLEN lui attribuent un rôle majeur. Il est intéressant de noter que certaines lésio se réparent sous traitement spécifique anti-lépreux, alors que ce même traitement est parfois totalement inefficace.

L'AMYLOSE

La neuropathie amyloïde se définit selon 2 critères : l'infiltration des nerfs par une substance protéique spécifique d'une part, et la présence de signes cliniques traduisant l'atteinte du système nerveux périphérique d'autre part (11, 13).

Selon ces critères, toutes les observations publiées se rapportent à l'amylose primitive généralisée.

La neuropathie amyloïde peut se présenter sous 2 formes : familiale ou sporadique (11, 13, 24). Les cas familiaux sont un peu plus nombreux que les cas sporadiques ; 127 cas en ont été recensés dont 52 seulement ont été rapportés nominalement ; en particulier l'important groupe des formes portuguaises n'est représenté que par 2 observations détaillées (CORINO ANDRADE).

La prédominance dans le sexe masculin est nette (79 %) dans les formes sporadiques alors qu'elle est très faible, dans les formes familiales (55,7 %) : le mode de transmission n'est pas lié au sexe.

Le début de la maladie est plus précoce dans les formes familiales (20 à 40 ans) que dans les formes sporadiques (entre 57 et 60 ans pour plus de la moitié des cas).

L'évolution est rapide dans les formes sporadiques (en moyenne 3 ans entre le premier symptome et la mort). Elle est plus lente dans les formes familiales et le nombre des

sujets encore en vie après 20 ans d'évolution est assez important. La défaillance cardiaque est la cause la plus fréquente de mort (11, 13).

Le début de la maladie est très insidieux, marqué par des paresthésies au niveau des extrémités. Dans les formes portuguaises, la diarrhée et l'impuissance sexuelle sont au premier plan.

Plus tard, le tableau s'enrichit (1, 13, 23) : Les troubles sensitifs sont les plus constants. Outre les paresthésies, on note des sensations de brulures, des douleurs fulgurantes. L'examen retrouve une hypoesthésie en chaussette. Il existe souvent une dissociation thermo-algésique. La sensibilité profonde est moins souvent touchée. Les signes moteurs par contre sont importants : paralysies flasques périphériques prédominant aux extrémités, à peu prés symétriques ; les réflexes ostéotendineux sont diminués ou abolis ; l'amyotrophie est importante ; on peut noter crampes et fasciculations. L'apparition de ces troubles moteurs peut être décalée de plusieurs années par rapport au premier symptome.

Les troubles trophiques sont fréquents : maux perforants plantaires, déformations des pieds (la forme portuguaise est connue sous le nom de "maladie des petits pieds"). Il existe des troubles vasomoteurs avec surtout oedème des pieds.

Les signes cliniques associés sont nombreux : atteinte de la langue et du larynx, manifestations oculaires, atteinte cardiaque, troubles digestifs, atteinte rénale, amaigrissement, hypotension orthostatique.

Sur le plan radiologique, on retrouve dans un certain nombre de cas des lésions osseuses lytiques métatarso-phalangiennes tout à fait comparables à celles que l'on voit au cours des autres arthropathies nerveuses.

Sur le plan biologique, les épreuves au Rouge Congo ou au Bleu Evans sont infidèles. Par contre, il faut noter 2 anomalies fréquentes : l'hyperprotéinorachie et l'hypoprotéinémie (11, 13).

Le diagnostic repose en fait sur les anomalies histologiques retrouvées au niveau du système nerveux périphérique ; l'infiltration prédomine au niveau des petits rameaux distaux des membres, mais tous les nerfs ainsi que les racines (surtout postérieures) peuvent être intéressées. Les nerfs et ganglions sympatiques sont souvent atteints.

L'ACROPATHIE ULCERO MUTILANTE

L'acropathie ulcéro mutilante réalise la forme la plus typique d'ostéotropathie lytique de l'avant-pied. Elle pose des problèmes nosologiques avec les autres ostéo-arthropathies nerveuses.

Affection rare, d'étiologie inconnue, cette maladie se caractérise par un syndrome trophique et sensitif limité à l'extrémité des membres.

La première description est due à MELATON en 1852. THEVENARD en donne en 1942 une magistrale description qui donne à la maladie son homogénéité.

L'acropathie ulcéro mutilante se présente sous 2 formes : la forme familiale qui porte le nom de maladie de THEVENARD ; la forme sporadique décrite par BUREAU et BARRIERE et qui se caractérise par :

- l'apparition à un âge plus avancé ;
- sa limitation habituelle au membre inférieur ;
- l'absence de caractère familial, bien sûr.

BUREAU insistait sur les conditions étiologiques : éthylisme ou état nutritionnel précaire ; antécédents de gelures et notion de traumatisme local (9). En fait, ces notions paraissent discutables et il est probable que certaines de ces observations seraient maintenant rangées dans d'autres cadres nosologiques.

La plupart des auteurs modernes ne voient pas de différence entre les 2 formes, et pour BONTOUX il se peut que la forme sporadique soit une forme particulière de la tare qui exigerait pour s'extérioriser des facteurs de révélation (7).

Etude clinique (10, 33)

L'âge de début des troubles est situé entre 5 et 36 ans.

1°- Le syndrome trophique :

a) Ulcération des parties molles :

Une petite phlyctène apparait à la face plantaire d'un orteil ou d'un métatarsien (le plus souvent le premier). Cette lésion évolue rapidement vers un mal perforant plantaire caractérisé par son indolence et le malade continue à marcher ; parfois on retrouve dans les antécédents la notion de paresthésie ou de douleur du pied bien avant l'apparition de l'ulcération. La lésion unilatérale au début, devient bilatérale et progresse vers le talon et la face dorsale du pied. Ces ulcérations peuvent présenter des poussées fluctionnaires et s'infecter ; elles évoluent par poussées successives ; elles deviennent profondes et peuvent atteindre le plan osseux.

b) Les lésions ostéo-articulaires :

peuvent précéder, accompagner, ou suivre les ulcérations. On ne les reconnait au début que par la radiographie.

Au niveau de la base de la première phalange du gros orteil, ou de la tête du premier métatarsien, apparait une vacuole claire ou plusieurs vacuoles de quelques millimètres de diamètre, réalisant un aspect moucheté ; ensuite, l'ostéolyse s'affirme et atteint les autres orteils et les autres têtes métatarsiennes. Les petits os distaux s'effilent, se fragmentent

se tassent, et finalement s'éliminent à travers les brêches cutanées. Les clichés montrent l'effilement des métatarsiens et des premières phalanges réalisant l'aspect typique d'image en sucre d'orge sucé. Les orteils se désaxent et peuvent devenir ballants, ou se recourber en griffe sous l'effet de rétractions tendineuses. Dans certains cas s'observent des amputations spontannées.

L'évolution se fait vers l'atteinte des os du tarse ; dans certains cas la cheville peut être atteinte ; l'arrière pied devient cubique réalisant le "pied d'éléphant".

2°- Le syndrome sensitif :

Il peut précéder les troubles trophiques. Les douleurs sont rares et peu intenses. Les troubles sensitifs objectifs sont presque toujours bilatéraux et à peu près symétriques ; ils affectent une topographie distale. Débutant à l'avant-pied, ils remontent et s'arrêtent généralement à la moitié de la jambe. Leur limite supérieure est à peu près circulaire. Cette topographie dite "en chaussette" ne correspond à aucun territoire radiculaire ou tronculaire. Les mêmes troubles peuvent être retrouvés au membre supérieur.

Pour THEVENARD, les troubles de la sensibilité superficielle sont variables et peuvent se succéder au cours de l'évolution.

Le plus souvent il s'agit d'une anesthésie thermo-algésique de type syringomyélique ; parfois au contraire, on observe une atteinte globale de la sensibilité ; parfois encore on peut noter une anesthésie complète dans le territoire distal et une hypoesthésie à prédominance thermo-algésique dans le territoire proximal. Les troubles sensitifs peuvent régresser

entre les poussées.. Les troubles sont toujours maximum à la partie distale.

Les troubles de la sensibilité profonde sont inconstants mais fréquents : troubles de la notion de position, astéréognosie, troubles de la barasthesie et de la sensibilité vibratoire ; il n'existe jamais d'ataxie.

Les réflexes ostéo-tendineux sont inconstamment perturbés ; l'areflexie achiléenne est fréquente (50 % des cas pour THEVENARD).

Les réflexes cutanés sont normaux ; il n'existe pas de troubles sphinctériens. Le liquide céphalo rachidien est normal ; l'électro-encéphalogramme est normal ; l'encéphalographie gazeuse ne montre aucune anomalie.

Evolution

Par poussées successives entrecoupées de rémissions durant parfois plusieurs années, on aboutit à de véritables mutilations des pieds.

A côté de cette forme typique, il existe un certain nombre de formes cliniques trés particulières qui posent d'intéressants problèmes.

En dehors des formes purement sensitives ou à trophisme dissocié (où manquent les ulcérations ou bien l'ostéolyse) on peut noter :

- des formes à douleurs fulgurantes prédominantes ;
- des formes associées à une surdité (HICKS note cette infirmité chez 10 malades de la même famille) ou même associées à une atteinte cochléaire et vestibulaire (VANBOGAERT, THEVENARD, RAVERDY) (53).

- des formes associées à des anomalies pupillaires (53) ;

- et surtout des formes dans lesquelles on retrouve des troubles moteurs : steppage et piétinement sur place, qui se rapprochent de l'amyotrophie de CHARCOT MARIE TOOTH avec troubles trophiques (33).

Encore plus particulières sont les formes avec troubles viscéraux (crises douloureuses thoraco-abdominales, crises diarrhéiques), troubles dystrophiques (pied plat, hallus valgus, genu vulgum, genu recurvatum, spina bifida), troubles de la glycorégulation et hyperalbuminorrachie (NICOLLE), achlorhydrie gastrique (DENNY BROWN).

Il est bien évident que les limites nosologiques de toutes ces formes sont difficiles à définir. Quand la notion familiale manque et que l'on constate des anomalies aussi disparates il parait bien difficile de se limiter au diagnostic d'acropathie ulcéro-mutilante.

Pathogénie

Rappelons que c'est THEVENARD qui a eu le mérite d'isoler l'acropathie ulcéro mutilante du groupe des hypothétiques syringomyélies lombo-sacrées. Dans la maladie qui porte son nom, comme dans la forme sporadique, il n'existe pas de cavité au niveau de la moelle.

Bien que la pathogénie de cette affection reste tout à fait mystérieuse, des constatations anatomo-pathologiques paraissent très intéressantes : on constate une atteinte dégénérative des ganglions spinaux et des racines postérieures avec raréfaction myélinique, rarefaction des cellules (celles-ci pouvant être remplacées par des corps hyalins distincts de l'amyloïde), et prolifération conjonctive notable péri et intra ganglionnaire ; la gaine de SCHWANN est épaissie. Les troncs nerveux et les nerfs cutanés sont atteints. Les racines antérieures sont intactes (12, 33).

Notons encore que le mode de transmission de la maladie est inconnu, bien que DENNY BROWM ait reconnu dans certains cas un type mendelien. La consanguinité des parents est parfois notée.

L'ANALGESIE CONGENITALE

L'analgésie congénitale réalise une entité clinique rare. 65 cas en ont été publiés. OGDEN en 1959 propose de définir la maladie selon 5 critères (28) :

a) Analgésie généralisée, isolée, sans anomalies des sensibilités subjectives et objectives et sans réactions neuro-végétatives aux incitations normalement algogènes.

b) Absence de débilité mentale.

c) Absence d'anomalie des réflexes.

d) Absence d'altération histologique de la peau.

e) Constatation du trouble à la naissance ou peu après celle-ci.

La maladie touche les deux sexes ; elle présente un caractère familial. Les effets de l'affection semblent s'atténuer avec l'âge.

LIEVRE (J.A.), CAMUS (J.P.), GUILLEN (P.) et DUCLOS (H.) rapportent 2 cas chez 2 frères de 16 et 20 ans (34). Il existe dans ces 2 observations une atteinte lytique des métatarsiens et des phalanges associée à un mal perforant plantaire. Mais à titre d'exemple, nous reprendrons plus en détail l'observation de Mme V. MAY et J. GLOWINSKI.

Il s'agit d'une malade de 27 ans, examinée en 1970 à l'occasion d'un mal perforant plantaire gauche apparu depuis 2 ans. Dans ses antécédents on retrouve un autre mal perforant plantaire traité 5 ans plus tôt. La morphologie de la malade est anormale : elle mesure 1,33 m et pèse 36 Kgs ; ce nanisme est harmonieux.

La survenue d'altérations ostéo-articulaires dans l'analgésie congénitale présente un intérêt physiopathologique important : dans cet exemple en effet l'absence de toute anomalie neurologique confirmée par les études anatomiques laisse apparemment à l'analgésie toute la responsabilité pathogénique ; c'est pour HUBAULT (28) un "modèle spontané" d'arthropathie nerveuse. Les ostéo-arthropathies de l'analgésie congénitale semblent donc confirmer une hypothèse mécanique. Cependant certains auteurs suggèrent l'intervention d'autres facteurs dystrophiques ; il existerait une fragilité osseuse associée qui elle est d'origine inconnue.

Avant de clore le chapitre des ostéo-arthropathies nerveuses, nous allons aborder rapidement le problème de 3 affections qui seraient pour certains des étiologies possibles.

1°- Les compressions radiculo-médullaires (23), lombaires et sacrées, au cours de certaines néoformations lentement évolutives de cette région. Une ostéolyse de l'avant pied y serait possible, associée à un mal perforant plantaire.

2°- Les lésions traumatiques des nerfs périphériques. Depuis les observations de WEIR, MITCHELL et de PACKARD, un certain nombre d'ostéo-arthropathies lytiques leur ont été attribuées. Cependant, l'atteinte métatarso phalangienne qui semble théoriquement possible, n'est pas signalée.

3°- Les polynévrites et multinévrites : Bien que ces étiologies aient été admises par certains auteurs, il semble

qu'en dehors du diabète, les polynévrites et multinévrites ne soient pas responsables d'ostéo-arthropathies lytiques (DEJERINE puis BOUDOURESQUE).

On voit donc que le chapitre des ostéo-arthropathies nerveuses est vaste. Il est des cas où le diagnostic étiologique est difficile à poser. Il en a été ainsi dans l'observation que nous présentons.

OBSERVATION

Mr. WIL ... âgé de 58 ans, entre dans le Service pour mal perforant plantaire.

Dans ces antécédents on note une amputation chirurgicale du 3ème orteil du pied droit à la suite d'un traumatisme mal précisé par le malade.

L'examen montre une augmentation de volume du pied droit qui est cyanosé, oedématié, chaud. Le mal perforant plantaire siège sous l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil droit ; cet orteil est le siège d'une tuméfaction globale.

A l'examen neurologique on note :

- une sensibilité superficielle normale ;

- une sensibilité profonde altérée avec en particulier atteinte de la sensibilité vibratoire ;

- une abolition du réflexe achiléen droit ; le rotulien est normal. Il n'existe pas de signe de BABINSKI ;

- les réflexes photomoteurs sont normaux.

L'électromyogramme montre une atteinte neurogène périphérique par dénervation importante mais partielle au niveau des muscles dépendant du sciatique poplité externe et du sciatique poplité interne. Le processus parait peu évolutif.

L'épreuve d'hyperglycémie provoquée est normale. Le BW est négatif.

A la radiographie on constate :

- A droite : le 3ème métatarsien est le siège d'une amputation ; son extrémité est régulière avec fin liseré de condensation. Les lésions touchent les articulations métatarso-phalangiennes. La 1ère et la 2ème sont les plus touchées : il existe à ce niveau une destruction articulaire avec luxation pratiquement complète.

- De profil : on note que la base des phalanges proximales est lysée et prend un aspect cupuliforme, sans sclérose réactionnelle individualisée. En revanche, de petites condensations périostées sont décelables à la périphérie de la tête du 1er métatarsien. Au niveau du 4ème métatarsien, il existe manifestement les séquelles d'une fracture ancienne remaniée.

Le diagnostic d'arthropathie nerveuse a été posé, mais aucune étiologie précise n'a été retrouvée.

CHAPITRE III

Nous avons regroupé dans ce chapitre un certain nombre de maladies rares et disparates, mais qui sont susceptibles de réaliser la lyse osseuse qui nous intéresse. Leur étiologie est inconnue ; on ne peut pas les ranger dans le chapitre des "ostéoarthropathies nerveuses" bien qu'elles s'en rapprochent sous de nombreux aspects.

L'OSTEOLYSE POST-TRAUMATIQUE

Il s'agit là d'une affection assez rare mais qui a un très grand intérêt pathogénique sur lequel nous reviendrons.

Albert MOUCHET, en 1943, fait une revue générale de cette affection et en relève 8 observations (45). L'une d'elle porte sur les métatarsiens ; il s'agit de l'observation de S.SIMPSON chez une jeune fille de 14 ans.

L'auteur insiste sur certains points :

- le jeune âge des sujets ;
- l'absence de tares héréditaires ;
- la faible intensité du traumatisme initial ;
- l'évolution lente et progressive de la fonte osseuse ;
- l'intervalle libre entre le traumatisme et l'apparition des lésions osseuses ;
- la résistance au traitement

Sur le plan radiologique l'image réalisée correspond très exactement à l'image en "sucre d'orge sucé" (26, 45).

L'OSTEOLYSE REGIONALE

Maladie rare dont la 1ère observation remonte à 1819. Il faut attendre l'année 1959 pour trouver avec GORHAM et STOOT le 1er travail de synthèse consacré à la "fonte osseuse localisée". Il s'agit d'une maladie du sujet jeune ; parmi les 32 cas rapportés par F. POILLEUX et P.H. CODRON en 1960 (46), on note 17 cas avant 20 ans ; 8 cas entre 21 et 40 ans, 5 cas après 41 ans ; dans 2 cas l'âge du sujet n'est pas précisé, mais il est qualifié de "jeune malade". Cette maladie peut toucher la plupart des os. Sur les 32 cas rapportés, les métatarsiens ont été touchés 2 fois. Il ne semble exister aucun caractère congénital ou familial, aucun caractère racial.

Les signes cliniques sont frustes ; l'état général est conservé. Localement il n'existe aucune perturbation vaso-motrice ; l'examen neurologique est normal ; il n'existe aucun trouble endocrinien ; la peau n'est le siège d'aucune anomalie. Sur 31 cas radiographiés (le premier cas de JACKSON) date de 1819. La lésion a été 21 fois une découverte radiologique.

Les clichés montrent la disparition progressive de la pièce osseuse intéressée. Dans l'un des deux cas touchant un métatarsien (CHIAPPA, PAGANO) la disparition de l'os a été progressivement totale. Au cours de sa résorption, le métatarsien prend un aspect en "sucre d'orge sucé".

Sur le plan histologique, on note la disparition totale, définitive et sans résidu de la trame osseuse, à laquelle fait place du tissu fibreux au milieu duquel prolifèrent un grand nombre des capillaires sanguines et des espaces

vasculaires limités par des cellules endothéliales renflées ; on note d'autre part l'absence de cellules tumorales et d'ostéoclastes.

Sur le plan physiopathologique, le rôle de fistules artério-veineuses intra-osseuses a été évoqué.

Surtout il est intéressant de préciser une notion qui apparait dans les 2 cas d'atteinte métatarsienne : il existait un traumatisme déclenchant. Dans le premier cas il s'agit d'une fillette de 14 ans (SIMPSON) qui présente une atteinte des 3ème, 4ème, 5ème métatarsiens gauche après chute sans fracture ; l'évolution s'est faite vers la stabilisation à 25 ans. Dans le 2ème cas il s'agit d'un homme de 55 ans après traumatisme sur les métatarsiens gauches.

Il semble donc qu'en ce qui nous concerne nous ne puissions pas séparer l'ostéolyse régionale de l'ostéolyse post-traumatique déjà vue.

L'ACRO-OSTEOLYSE

Affection rare, caractérisée par la résorption progressive des os des extrémités des membres.

En 1957, LIEVRE et GAMMA (36) font une mise au point sur cette curieuse maladie et en réunissent 18 cas dont 2 personnels.

Le diagnostic est évident pour qui connait l'affection.

L'ostéolyse ne touche pas seulement les extrémités mais peut aussi intéresser les coudes, les acromions, les clavicules, le maxillaire, le nez, les apophyses clinoïdes, les vertèbres. Elle peut s'associer à une ostéoporose diffuse ou généralisée. Au niveau des membres, l'ostéoporose précède la lyse (4). La déminéralisation représenterait une atteinte mineure du processus de nature inconnue qui frappe les extrémités.

Dans leurs 2 cas, LIEVRE et GAMMA notent une calciurie basse.

Sur le plan radiologique, un bon exemple est fourni par l'observation de LAROCHE et HOCHFELD chez une femme de 23 ans (31). La radiographie du pied droit montre la disparition des os des phalanges des 2ème et 3ème orteils ; de très faibles reliquats minimes dans leur étendue et très peu calcifiés sur le 4ème orteil ; au niveau du gros orteil, les phalanges sont transparentes avec une région lysée à la base de la 1ère phalange. Les têtes des métatarsiens sont toutes lysées

l'extrémité de l'os restant est comme tranchée nette mais n'a pas sa forme normale ; elle est amincie, en sucre d'orge sucé en particulier sur les 2ème et 3ème métatarsiens. Le pied est décalcifié dans son ensemble.

Du côté opposé, altérations analogues mais non exactement symétriques. Il persiste une trace des phalanges ; la base de celles-ci est lysée et l'extrémité amincie des métatarsiens pénètre dans la concavité que forme l'extrémité basale restante.

La radiographie montre d'autre part l'atteinte d'autres pièces squelettiques ; en particulier la selle turcique, certaines vertèbres, le maxillaire. Dans leur observation, les auteurs insistent sur l'absence de caractère familial, ainsi que sur la normalité de l'examen neurologique.

Si d'autres cas, comme ceux de MEUNIER en 1950 ou de CADET en 1936, semblent identiques, d'autres se présentent comme des formes cliniques posant des problèmes d'ordre nosologique.

Le cas de HOZAY (27) ainsi que celui de SORREL DEJERINE (2I), présente un caractère familial ; de plus, dans le second existaient des troubles neurologiques avec BABINSKI bilatéral.

Encore plus étranges sont les 2 cas d'acro-ostéolyse de MM. D. MAHOUDEAU, J. DUBRISAY, B. ELISSADE, et Melle C. SCAAER (4I), qui présentent une néphrite chronique azotémique et hyperthermie.La discussion reste ouverte entre les partisans d'une simple association entre 2 affections qui peuvent avoir une origine héréditaire et les partisans d'une néphrite secondaire.

L'AINHUM

OU DACTYLOLYSE SPONTANEE

Cette maladie rare et d'étiologie inconnue est caractérisée par la chute spontanée d'un orteil après plusieurs années de rétraction scléreuse des téguments à sa base. L'Ainhum réalise donc une individualité clinique bien précise. Cette maladie se rencontre de façon élective chez les sujets de race noire ; elle frappe l'homme 5 fois sur 7. C'est en général le 5ème orteil qui est touché mais ce n'est pas constant ; l'atteinte peut être bilatérale. Au cours de l'évolution, on voit l'orteil se tordre, se pédiculer et enfin tomber après environ 2 ans (8, 17, 33).

Cliniquement on retrouve parfois des troubles sensitifs. La radiographie montre une estéolyse.

Dans l'observation rapportée par G. BOURY, A. LE GUYADER, R. LOUBIERE, J.L. SICARD et F. LANGLAIS en 1968 (8) on note qu'au niveau des 2ème, 3ème et 4ème orteils, les phalanges proximales prennent un aspect effilé. Le 5ème métatarsien présente une lyse de son extrémité distale qui prend un aspect irrégulièrement aminci correspondant à l'image dite "en sucre d'orge sucé".

La pathogénie de cette affection est inconnue ; les études histologiques montrent une inflammation chronique.

CHAPITRE IV

LES RHUMATISMES INFLAMMATOIRES

LA PELVI SPONDYLITE RHUMATISMALE

OBSERVATION N° 1

Monsieur MEG ... âgé de 23 ans est admis dans le Service en Octobre 1965.

L'histoire de sa maladie est la suivante :

- En 1964, il présente un traumatisme contusif du pied gauche par chute d'une caisse sur le dos du pied, au voisinage des articulations métatarso-phalangiennes des 2 derniers orteils.

Les radiographies ne montrent alors aucune fracture.

Le travail est repris 20 jours plus tard. Il persiste alors des douleurs sourdes.

- 2 mois plus tard, en Juillet 1964, le sujet présente une recrudescence de ses douleurs, la marche devient difficile ; un oedème d'allure inflammatoire recouvre les articulations métatarso-phalangiennes du pied gauche prédominant sur le bord interne.

Un traitement complexe comprenant de la phénylbutazone est alors institué qui soulage le malade. Mais à son interruption les douleurs réapparaissent.

- En Septembre 1964 : les douleurs et les signes inflammatoires s'étendent à l'arrière pied et à la cheville simultanément et pour la première fois surviennent des lombalgies basses, sans irradiation, à recrudescence nocturne, réveillant le malade. Une radiographie du pied gauche est alors pratiquée. Elle montre une déminéralisation diffuse des phalanges et des métatarsiens ainsi qu'une structure géodique de la tête des métatarsiens et de la base des premières phalanges des 2ème et 4ème orteils.

La vitesse de sédimentation est à 20 mm à la 1ère heure.

L'uricémie est de 47 mg/l.

Le diagnostic s'oriente alors vers un syndrome algo-neuro-dystrophique.

Le Dr. DENIS alors consulté reconnait les altérations radiologiques sacro-iliaques, rectifie le diagnostic, et institue un traitement par le phénylbutazone. La sédation est spectaculaire.

- En Octobre 1965, 15 jours après l'arrêt du traitement survient une rechute intéressant le pied gauche et la région lombo-sacrée accompagnée d'une fièvre à 39°.

C'est alors que le malade est adressé dans le Service :

A l'entrée, le pied gauche est tuméfié par un oedème inflammatoire remontant jusqu'à la cheville.

L'oedème et la douleur à la pression dominent en regard des 2ème et 3ème articulations métatarso-phalangiennes.

L'examen neurologique est normal.

Les radiographies du pied gauche montrent :

- un pincement de l'interligne métatarso-phalangien du gros orteil avec remaniement microgéodique sous chondral. Au niveau des articulations métatarso-phalangiennes des 2ème, 3ème, 4ème orteils existe une diminéralisation épiphysaire avec abrasion circonférentielle de la tête des métatarsiens associée à un épaississement de la diaphyse donnant un aspect cylindroïde à l'extrémité antérieure de cet os ;

- un évasement cupuliforme de la base de la 1ère phalange.

Les articulations interphalangiennes correspondantes sont normales.

Les articulations du 5ème orteil et de l'arrière pied sont normales ; le pied droit est normal.

Parmi les examens complémentaires on note une V.S. à 30 mn à la 1ère heure ; des antistreptolysines O à 640, un Latex négatif ; une réaction de WALER ROSE négative, un B.W. négatif, l'absence de cellules LE ; l'urée sanguine est à 0,30 g/l, la glycémie à 0,80 g/l ; la calcémie à 106 mg/l, la phosphorémie à 40 mg/l ; les phosphatases alcalines à 2 unités BODANSKI.

OBSERVATION N° 2

Monsieur MAS ... âgé de 56 ans est admis dans le Service en 1966, pour maux perforants plantaires.

L'examen montre à l'évidence une spondylarthrite ankylosante ; la déformation est apparue progressivement sans douleurs, sans grande gène fonctionnelle.

Dans les antécédents on note :

- une urethrite à l'âge de 20 ans non compliquée ;
- un membre de la famille probablement atteint de la même maladie.

Si l'atteinte rachidienne est totale avec rigidité thoracique importante (ampliation2 cms). On ne constate pas d'autre arthropathie qu'une atteinte bilatérale des orteils chez ce sujet affligé depuis l'adolescence de pied plat valgus bilatéraux.

Cette localisation est récente : un mois plus tôt, le malade a ressenti pour la première fois des douleurs sourdes, affectant la région distale des 2 pieds ; douleurs permanentes, accentuées par la marche qui devient pénible et nécessite l'aide d'une canne.

Rapidement se développe un oedème intéressant les orteils et le dos du pied avec pigmentation brûnatre remontant au I/3 inférieur de la jambe et hyperidrose permanente.

Enfin 2 ulcérations se forment :

- l'une à la face plantaire du 1er orteil gauche,
- l'autre à la face plantaire du 2ème orteil gauche,

l'une et l'autre sont arrondies, bordées d'un liseré d'hyperkératose, et légèrement suintantes.

Les radiographies du pied gauche montrent :

- l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil légèrement pincée avec discrète subluxation de la phalange vers le bas. Les lésions affectent surtout l'articulation inter-phalangienne avec amputation de l'extrémité antérieure de la 1ère phalange et destruction quasi complète de la 2ème phalange.

- au niveau des autres orteils on constate une décalcification en bande proche de l'interligne métatarso-phalangien avec remaniement géodique particulièrement accentué de la base de la 1ère phalange du 2ème orteil ;

- ces phalanges ont une diaphyse nettement amincie, extrêmement grêle et leur extrémité est amputée ;

- les 2ème et 3ème phalanges, difficiles à discerner en raison de la flexion des orteils paraissent partiellement détruites.

Pied droit :

- lésions comparables mais à un stade moins avancé. La décalcification est moins marquée.

- la 2ème phalange du gros orteil n'est pas détruite mais il existe un large foyer d'ostéolyse à sa base.

D'autre part, l'examen général ne montre aucune anomalie, en particulier l'examen neurologique est quasi normal (les achiléens sont un peu diminués).

Parmi les examens complémentaires on note une vitesse de sédimentation à 30 mn à la 1ère heure ; la négativité du Latex, du WALER ROSE, du B.W., de la recherche de cellules L.E., l'urée sanguine est à 0,30 g/l, l'acide urique à 38 mg/l, la glycémie à 1 g/l ; l'épreuve d'hyperglycémie provoquée n'est pas perturbée.

DISCUSSION

Les ostéo-arthropathies lytiques de l'avant pied au cours de la pelvi-spondylite rhumatismale sont de connaissance récente. Elles apparaissent parfois tardivement au cours de l'évolution de la maladie mais peuvent être révélatrices (4 fois sur 7 dans la série de LOUYOT) (38).

Cliniquement on note (16, 22, 38, 48) :

- une impotence fonctionnelle marquée ;
- un oedème et parfois une coloration cyanotique ;
- des déviations à type surtout de subluxations externes en rapport avec une lésion des inter-osseux ainsi que des rétractions.

D'autre part, l'examen neurologique est normal. Il n'existe aucun trouble de la glycorégulation, l'indice oscillométrique est normal. Les Latex et la réaction de WALER ROSE sont négatifs ; il ne semble pas exister de forme de passage avec la polyarthrite rhumatoïde (48).

Selon A. RUBENS-DUVAL, J. VILLAUMEY, G. KAPLAN, M. BISSON et J. RONDIER (48) il s'agit d'une lyse trés caractéristique qui débute par une décalcification osseuse de part et d'autre de l'interligne métatarso phalangien, mais qui présente rapidement un caractère extensif à l'ensemble du squelette de l'avant pied. Dans un 2ème temps apparaissent de petits foyers de lyse sous chondrale, réalisant un liseré microgéodique de part et d'autre de l'interligne ; puis les lésions lytiques se constituent très rapidement réalisant semble-t-il des amputations plus ou moins complètes de la tête des métatarsiens et une excavation cupuliforme de la base des phalanges proximales.

Pour P. LOUYOT et A. GAUCHER, l'image réalisée est celle du classique "sucre d'orge sucé".

Dans une dernière étape se produisent des déviations des orteils en valgus et parfois une réaction ostéophytique ou des épaississements périostés de voisinage.

Faute de documents, nous ignorons la nature exacte des lésions correspondant à ces ostéo-arthropathies lytiques métatarso-phalangiennes, mais Alain RUBENS-DUVAL et Collaborateurs pensent qu'elles sont comparables sinon identiques à celles qui ont pû être étudiées au niveau du rachis par ROMANUS, puis par COSTE et MAZABAAUD, c'est-à-dire une invasion de l'os par un tissu fibreux parsemé de nodules granulomateux lymphoplasmocytaires.

La physiopathologie des lésions est inconnue.

Un trouble vasculaire peut être évoqué devant oedème et cyanose.

Il reste a envisager le problème du traumatisme déclenchant qui apparait si clairement dans notre première observation. Nous y reviendrons.

LA POLYARTHRITE RHUMATOÏDE

Au cours de la polyarthrite rhumatoïde, on retrouve des déformations importantes dues au gonflement des parties molles et aux subluxations épiphysaires. Cependant les radiographies ne montrent que des images discrètes de lésion squelettique : diminéralisation diffuse, érosion cartilagineuse, microgéodes (29). Pourtant il faut isoler une forme ostéolytique très particulière.

Cette forme a été décrite pour la première fois au niveau de la main par MARIE et LERI en 1913 sous le nom de "main en lorgnette" (42). Les pieds peuvent aussi être touchés et on a décrit par analogie les "pieds en lorgnette" (20). Cette forme est exceptionnelle ; elle frappe les jointures métacarpo ou métatarso phalangiennes ; elle mérite d'être individualisée, non seulement pour ses lésions radiologiques particulières, mais aussi pour son allure évolutive.

A propos d'une observation (L. JUSTIN-BESANCON, A. RUBENS-DUVAL et D.J. DUCHE (29) rappellent les caractéristiques de cette forme ostéolysante :

- La maladie commence par une crise polyarticulaire aiguë et fébrile chez un sujet jeune (entre 22 et 28 ans) ; les déformations dues au processus ostéolytique sont précoces, apparaissant un ou deux ans après l'épisode initial, à l'occasion de la reprise du processus arthropathique.

- L'ostéolyse enfin est systématisée aux interlignes métacarpo ou métatarso-phalangiens et se développe selon un processus toujours identique : érosion puis amputation de la tête

des métacarpiens (ou des métatarsiens), parfois même atteinte de la diaphyse qui prend un aspect très particulier, effilé, en flammèche ou en "sucre d'orge sucé" et du côté phalangien, destruction de la base de l'osselet et parfois même résorption complète.

Les deux caractères principaux de cette forme sont donc : le début aigu et l'ostéolyse progressive.

A propos de la pathogénie de ces lésions au cours de la polyarthrite rhumatoïde, nous manquons de documents ; L. JUSTIN-BESANCON et Collaborateurs rapprochent cette forme de la maladie de CHARCOT et envisagent une pathogénie "sympathique". Notons le caractère normal de l'examen neurologique.

LE RHUMATISME PSORIASIQUE

Le rhumatisme psoriasique présente un aspect radiologique original : il associe au niveau articulaire deux types de lésions : destructives et constructives. Si l'atteinte des phalanges distale est classique, une atteinte plus intense et plus étendue peut également toucher les phalanges proximales et les métatarsiens (37, 39, 55).

La première observation d'un tel phénomène est due à Maurice LOEPER et Roger LESOBRE (37) "Les pieds sont dans l'ensemble raccourcis, épaissis, cubiques, la peau est mince, sèche, finement squameuse. Les orteils sont diminués de longueur et de plus à droite en extension forcée permanente. Les radiographies révèlent une décalcification accentuée des os du tarse et du métatarse ; mais surtout l'ostéolyse frappe la tête de tous les métatarsiens. A droite la diaphyse se termine en cône, comparable à l'extrémité taillée d'un crayon. A gauche les aspects sont plus variés. Quant aux phalanges, elles sont toutes invisibles sur le cliché à droite, sauf la 1ère du 1er orteil ; à gauche, elles sont très fortement décalcifiées".

L'évolution des images radiologiques a été analysée par SCHERDANN. Pour lui, la description classique au niveau des articulations inter-phalangiennes est valable à l'intensité prés pour les autres articulations. La lésion initiale serait une érosion marginale des extrémités phalangiennes qui s'étend d'une part vers les faces latérales qui prennent un aspect dentelé, poinçonné et d'autre part vers la surface articulaire qui se creuse en cupule. A un stade avancé, l'ostéolyse

aboutit à la destruction de l'épiphyse qui prend un aspect de pointe de crayon (Pencilling de HENCH) et qui parfois même disparait.

A ce processus destructif s'associe un remaniement constructif avec formation de volumineux ostéophytes marginaux qui se prolongent le long des ligaments latéraux et qui élargissent la cupule précédemment décrite. Le processus constructif peut remonter vers la diaphyse en une coulée osseuse qui l'épaissit et qu'il faut distinguer des petites saillies d'ossification périostée que l'on peut observer chez le sujet normal en dehors de tout rhumatisme.

Pour en revenir à l'image qui nous intéresse, le "pencilling" ou l'image en pointe de crayon n'est pas différente de l'image en "sucre d'orge sucé" qui a retenu notre attention.

Pathogénie

Là encore nous manquons de documents. Notons simplement que pour M. LOEPER et R. LESORBE l'excitation des rameaux sympathiques et la vaso-dilatation sont en cause (37).

CHAPITRE V

DISCUSSION PATHOGENIQUE

Au cours de l'étude étiologique que nous venons de faire, nous avons noté pour chaque maladie, les différentes hypothèses physiopathologiques émises pour expliquer les lésions.

Nous allons les regrouper ici, et rechercher si une pathogénie commune peut être envisagée. La physiopathologie des arthropathies nerveuses a fait l'objet de nombreuses études ; il n'en est pas de même des autres étiologies.

En ce qui concerne les ostéo-arthropathies nerveuses, le mécanisme de production des lésions est habituellement envisagé selon deux modalités (12, 23, 47) :

- <u>la théorie mécanique</u> :

Le fait important serait l'anesthésie articulaire qui favoriserait le traumatisme de la jointure et en aggraverait les effets : chez le sujet normal, du fait d'un faux mouvement, l'articulation se trouve placée dans une position de fonction défectueuse qui distend brusquement les ligaments et entraine une mauvaise adaptation des extrémités ; la conséquence immédiate est une douleur articulaire qui va provoquer un rétablissement satisfaisant de la position. AU contraire, une articulation anesthésiée n'est pas capable d'une telle adaptation et les dégats ostéo-articulaires apparaissent.

Ce phénomène a été mis en évidence expérimentalement par ELOESSER. Cet auteur a fait des radiculotomies postérieures à des chats. Lorsque ces chats sont

immobilisés, il ne se produit jamais d'arthropathie ; par contre, lorsqu'ils continuent à se mouvoir normalement, certains développent en quelques mois une arthropathie qui s'aggrave progressivement. On peut en conclure que sur une articulation anesthésiée par section nerveuse, une lésion traumatique peut engendrer la constitution rapide d'une arthropathie ayant les caractères classiques d'une arthropathie nerveuse.

Cependant on peut opposer à cette hypothèse mécanique plusieurs arguments (47)

- aggravation des lésions chez certains sujets alités ;

- inconstance du trouble de la sensibilité profonde alors que celui-ci peut seul en théorie être responsable de lésions osseuses. Nous avons noté la possibilité d'une sensibilité profonde normale au cours de la lèpre, du diabète, de la neuropathie amyloïde, de l'acropathie ulcéro-mutilante ;

- enfin cette hypothèse qui fait des arthropathies nerveuses de véritables arthroses post-traumatiques, explique mal la forme ostéolytique qui nous intéresse ici.

- <u>La théorie vaso-motrice</u> :

L'influence du système nerveux sur le tissu osseux est mal connue ; cependant, le rôle du système sympathique et de la vaso-motricité y semble très important. Expérimentalement, pour LERICHE, la section d'un nerf, en tant que mélange de fibres centripètes et centrifuges, n'atteint pas l'os ; mais à partir du moment où le neurogliome du bout supérieur devient une source de troubles vaso-moteurs, les lésions osseuses apparaissent par l'intermédiaire semble-t-il de la paralysie sympathique.

Au niveau articulaire, une excitation sensitive en un point amène une vasodilatation ; c'est le phénomène de la vaso-motricité paralytique qui relève, tantôt d'un réflexe d'axone, tantôt d'un réflexe passant par les centres médullaires.

On sait depuis NOTHNAGEL, que la nutrition des tissus en général est réglée surtout par les nerfs vaso-moteurs dont le fonctionnement est directement régi par les réflexes issus des nerfs sensitifs ; les troubles sensitifs,habituels au cours des arthropathies nerveuses, vont, de ce fait, perturber les réactions vaso-motrices, d'où trouble trophique des os et des articulations.

L'ostéoporose qui existe au stade de pré-arthropathie (ALAJOUANINE) est le premier fait a souligner. Elle est directement la conséquence des troubles vasculo-sympathiques. Le rôle de la circulation dans la physiologie osseuse est bien connue depuis LERICHE et POLICARD : pour eux, quand la circulation sanguine devient active dans un territoire osseux, la substance osseuse redevient conjonctive, les travées osseuses s'amenuisent, l'os se raréfie, se médullise. Inversement, quand la stase s'installe en un point du tissu osseux, il y a tendance à l'oedème, tendance aussi à la formation de nouvelles travées osseuses, tendance à l'augmentation des anciennes".

Tout semble indiquer donc que le système sympathique joue un rôle fondamental. Pour de SEZE, GUILLOT et SERANE, à côté de son action vaso-motrice, le sympathique pourrait agir directement sur l'articulation : c'est en effet le nerf dynamique et trophique du tissu réticulo-endothélial ; on sait que ce tissu a son territoire articulaire : c'est la villosité synoviale. Le

siège des lésions du système sympathique serait variable ; médullaire pour le tabès, périphérique pour l'acropathie ulcéro mutilante, le diabète, la neuropathie amyloïde, étagée pour la lèpre. Cette théorie vaso-motrice comporte certainement une grande part de vérité. Il faut cependant lui opposer certains arguments :

- sur le plan thérapeutique l'intervention souvent proposée est une sympatectomie, alors que l'on veut faire de la dépression du système sympathique la cause même des lésions ;

- si pour LERICHE et POLICARD l'hyperhémie est à l'origine de la raréfaction osseuse, nous avons vu au cours de la lèpre, que pour PATERSON c'était au contraire l'insuffisance de vascularisation du périoste qui était responsable des dégats osseux.

Cependant, si les modalités d'action du système sympathique ne sont pas très claires, son atteinte est un point commun aux ostéo-arthropathies nerveuses.

Les rhumatismes inflammatoires offrent moins de possibilités de discussion. Nous manquons en effet de documents à propos de la physiopathologie des lésions lytiques au cours de ces maladies. Cependant, si l'on veut reprendre les deux hypothèses évoquées plus haut, on note que peu d'arguments militent en faveur d'une hypothèse mécanique ; en particulier l'examen neurologique est normal dans les observations que nous avons retrouvées dans la littérature. Pour la polyarthrite rhumatoïde, la pelvispondylite rhumatismale comme pour le rhumatisme psoriasique, les auteurs s'orientent plus vers une hypothèse vaso-motrice.

Nous avons été surpris de constater dans la littérature la fréquence du traumatisme déclenchant dans les observations concernant toutes les ostéo-arthropathies lytiques de l'avant-pied, qu'elles soient nerveuses, rhumatismales (48) ou autres ; en particulier on a vu que l'ostéolyse régionale ne pouvait pas être séparée de l'ostéolyse post-traumatique, car au niveau de l'avant-pied un traumatisme est constamment noté.

La même constatation se dégage à l'analyse de nos observations, en particulier le rôle du traumatisme apparaît nettement dans notre première observation de pelvi-spondylite rhumatismale ; il apparait aussi clairement au cours de l'arthropathie nerveuse que nous avons présentée et dont l'étiologie est restée obscure. La signification de ce traumatisme initial n'est pas claire. Il ne faut certainement pas l'exagérer au point de faire de toutes les ostéo-arthropathies lytiques de l'avant-pied des ostéolyses post-traumatiques ; mais peut-être est-ce un argument de plus en faveur de l'origine "sympathique" des lésions.

C O N C L U S I O N

A propos de 4 observations personnelles, nous avons fait une revue générale des ostéoarthropathies lytiques de l'avant pied. Nous nous sommes plus particulièrement intéressés aux lésions des métatarsiens et des premières phalanges, réalisant la classique image en "sucre d'orge sucé ".

Dans une première partie nous avons recensé les différentes étiologies. Celles-ci peuvent être classées en 3 groupes :

1°- Les ostéoarthropathies nerveuses ; elles comprennent :

- le tabès, classiquement pris pour type de description ; en fait l'atteinte de l'avant pied y est fort rare ;
- le diabète actuellement l'étiologie la plus fréquente ;
- la lèpre, cause très fréquente en pays d'endemie dont nous rapportons une observation très démonstrative ;
- la neuropathie amyloïde ;
- l'acropathie ulcéro mutilante réalisant les lésions les plus typiques associées à un mal perforant plantaire.

Enfin, nous rapprochons de ce groupe l'analgésie congénitale, d'un grand intérêt pathogénique.

2°- Un groupe disparâte constitué de maladies rares. Il comprend :

- l'acro-ostéolyse ;

- l'ostéolyse post traumatique qui, malgré sa rareté donne lieu à d'intéressants développements pathogéniques ;

- l'ostéolyse régionale qui n'est pas sans point commun avec l'affection précédente ;

- l'aïnhum.

3°- Les rhumatismes inflammatoires :

- la pelvi-spondylite rhumatismale, cause d'arthropathie lytique récemment reconnue ;

- la polyarthrite rhumatoïde au cours de laquelle l'apparition d'une lyse osseuse, réalise une forme clinique particulière ;

- le rhumatisme psoriasique.

Dans une 2ème partie, nous avons essayé de mettre en évidence un support physiopathologique commun à des affections si diverses qui réalisent pourtant une même image radiologique.

Deux hypothèses peuvent être proposées :

1°- L'hypothèse mécanique, ou neuro-sensitive suivant laquelle les micro-traumatismes de la vie courante sont responsables des lésions au niveau d'un pied dont la sensibilité est altérée par un processus neurologique. Bien que cette hypothèse paraisse satisfaisante surtout en ce qui concerne certaines arthropathies nerveuses, elle se heurte cependant à plusieurs critiques.

2°- L'hypothèse vaso-motrice fait de l'atteinte du sympathique le support physiopathologique des lésions. Elle nous parait intéressante pour plusieurs raisons : elle repose dans certains cas sur des constatations anatomiques ; elle explique bien les phénomènes locaux associés ; elle parait enfin pouvoir s'appliquer aux affections des 3 groupes que nous avons isolés.

A la lumière du travail auquel nous nous sommes livrés, un fait important mérite d'être souligné : le rôle déclenchant d'un traumatisme initial. En effet, rares sont les observations de la littérature au cours desquelles un traumatisme n'est pas relevé, quelque soit par ailleurs la maladie sous jacente à l'ostéolyse. La même constatation se dégage, à l'analyse de nos observations. La signification physiopathologique de ce traumatisme n'est pour l'instant pas clair. Il pourrait constituer un argument de plus en faveur du mécanisme vaso-moteur des ostéo-arthropathies lytiques de l'avant pied.

B I B L I O G R A P H I E

1- ANDERSSON (R.) -
Hereditary amyloïdosis with polyneuropathy.
Acta Med. Scand. I970, 188, 85-94.

2- AZERAD (E.), LUBETZKI (J.), STUHL (L.) et SLOTINE (M.) -
Les lésions osseuses du pied chez les diabétiques.
Med. Hyg. I9, 58I, I96I.

3- AZERAD (E.), LUBETZKI (J.), STUHL (L.) et SLOTINE (M.) -
Etude Radiologique des ostéopathies du diabète sucré.
Le "pied diabétique".
Am. Radiol., 1963, 6, 42I-436.

4- BLOCH-MICHEL (H.) et BRIZARD (J.) -
L'acro-ostéolyse.
Rev. Prat. 10, 2059-2065, 1960.

5- BLOCH-MICHEL (H.), CAUCHOIX (J.) et BOURDON (R.) -
Les arthropathies du tabès et de la syringomyélie.
Rev. Prat. 10, 20I5-2042, 1960.

6- BLOCH-MICHEL (H.), CAUCHOIX (J.) et CAMBIER (J.) -
Les arthropathies nerveuses du diabète.
Etude Clinique et radiologique.
Presse Med. 67, 809-8I3, I959.

7- BONTOUX (D.) -
Les arthropathies nerveuses.
Cahiers. Coll. Med. I968, 9, 17-26.

8- BOURY (G.), LEGUYADER (A.), LOUBIERE (R.), SICARD (J.L.) et LANGLAIS (F.) -
La dactylolyse spontanée ou aïnhum.
Aspects cliniques et anatomo-pathologiques.
Revue de l'As. des Med. de Langue Franç. I968, 4, 176-I79.

9- BUBEAU (Y.) et BARRIERE (H.) -
Acropathies pseudo-syringomyliques des membres inférieurs. Essai d'interprétation nosographique.
Sem. Hop. Paris, 31, 1419-1430, 1955.

10- CAMBIER (J.) et LEFEVRE (J.P.) -
Acropathies ulcéro mutilantes.
Rev. Prat. 10, 2043-2048, 1960.

11- CASTAIGNE (P.) -
Neuropathies para-amyloïdes
La maladie Amyloïde, XXXVème Congrès.
Franc. de Med. Paris 1965, Masson Ed.

12- CASTAIGNE (P.) et CAMBIER (J.) -
Les ostéoarthropathies nerveuses.
I Vol. 167 p. Paris 1961, L'Expansion Ed.

13- CASTAIGNE (P.) CAMBIER (J.), AUGUSTIN (P.) -
La Neuropathie Amyloïde.
La Presse Médicale, 1965, 73, 1171-1176.

14- CAVE (L.), FUSTEC (R.) et BASSET (A.) -
La radiologie dans la lèpre.
Ann. Radiol. 1965, 8, 61-76.

15- CHANUT (C.) -
L'Arthropathie tabétique en rhumatologie.
Thèse 59 p. Paris 1958. Dactyl.

16- CHAOUAT -(Y.), BENICHOU (CH.) et PIOLINE (G.) -
Ostéoarthrite destructive des articulations métatarso-phalangiennes au cours d'une spondylarthrite ankylosante.
Rev. Rhum. 1964, 31, 354-356.

17- COLE (G.S.) -
Ainhum.
J. Bone J^{t}. Surg. 1965, 47 B, 43-59.

18- DESIROTTE (O.) -
Polyarthropathies ostéolysantes.
Acta Phys. Rheum. Belge, 9, 132-136, 1954.

19- EICHENHOLTZ -
1 Vol. CHARCOT JOINTS 227 p. I966, Thomas Ed.

20- EISENSTADT (H.B.) et EGGERS (GWN) -
Arthrites mutilans (doigt, man, pied en lorgnette)
J. Bone and Jt. Surg. 37 A, 337-344, 1965.

2I- FOUCAULT (J.) -
Arthropathies nerveuses du diabète.
Thèse. 85 p. Paris, 1965, Dactyl.

22- GBURECK (Z.), WODNIECKI (J.), STRZELCZYT (S.) -
Mutilating metatarso phalangeal and interphalangial
artritis in the course of ankylosing spondylitis.
Rheumatologie 1967, 5, 277-280.

23- GODLEWSKI (J.) -
Le pied neurologique.
La vie Médicale, Juin 1971, 2663-2698.

24- GODLEWSKI (J.) -
Les arthropathies d'origine neurologique
Concours Med. I97I, 93, 8275-829I.

25- GONDOS (B.) -
The pointed tubular bone ; Its significance and pathogenis
Radiology, 1972, I05, 54I-546.

26- HALABY (F.A.), DI SALVO (E.) -
Ostéolysis : a complication of trauma
Amer. J. Roentgenol. 1965, 94, 59I-594.

27- HOZAY (O) -
Sur une dystrophie familiale particulière
Revue Neurologique, 89, 245-258, I953.

28- HUBAULT (A.) -
Arthropathies de l'insensibilité congénitale à la douleur.
L'actualité rhumatologique 1968 présentée au praticien.
1 Vol. 304 b. Paris 1968. L'expansion édit. 39-46.

29- JUSTIN-BESANCON (L.), RUBENS-DUVAL (A.) et DUCHE (D.J.) -
La polyarthrite chronique évolutive ostéolytique.
Revue du Rhumatisme, 14, 353-356, 1947.

30- LAMACHE (A.), BOURREL (M.), LENOIR (P.), RICHIER (J.L.), DAULEUX (L.) -
L'acropathie ulcéro mutilante des membres inférieurs.
Rev. Rhum. 1957, 9-10, p. 617-640.

31- LAROCHE (G.) et HOCHFELD (M.) -
1 cas d'acro-ostéolyse associée à un syndrome ostéo-neuro endocrinien complexe.
Sem. des Hop. 30, 984-991, 1948.

32- LAROCHE (G.) et HOCHFELD (M.) -
Un nouveau cas d'acro-ostéolyse avec syndrome endocrinien.
Sem. des Hôp. 32, 1500-1503, 1950.

33- LELIEVRE (J.)
Pathologie du pied.
1 Vol. Masson & Cie Edit.

34- LIEVRE (J.A.), CAMUS (J.P.), GUILLIEN (P.), DUCLOS (H.) -
Les manifestations ostéo-articulaires de l'analgésie généralisée congénitale.
Rev. Rhum. 1968, 35, 583-589.

35- LIEVRE (J.A.), CAMUS (J.P.), GUILLIEN (P.), FILLIOL (C.) -
Ostéo-arthropathie nerveuse pré-diabétique.
Rev. Rhum. 1969, 36, 609-613.

36- LIEVRE (J.A.) et GAMA (G.) -
L'acro-ostéolyse
Bull. Soc. Med. Hop. Paris, 73, 109-121, 1957.

37- LOEPER (M.), LESOBRE (R.) -
Un cas d'ostéolyse distale au cours d'un rhumatisme psoriasique.
Rev. Rhum. 1943, 4, p. 37.

38- LOUYOT (P.), GAUCHER (A.) -
Les lésions destructives de l'avant-pied dans la spondylarthrite ankylosante.
Ann. Med. Nancy. 1967, 6, 154-171.

39- LOYAU (G.) -
Le rhumatisme psoriasique.
E.M.C. APL. 4, 14240, A10.

40- LUBETZKI (J.) -
Le pied diabétique.
Vie Médicale, 38, 1239-1244, 1957.

41- MAHOUDEAU (D.), DUBRISAY (J.), ELISSADE (B.) et SRAER (MelleC)
Ostéolyse essentielle et néphrite.
Bull. Soc. Med. Hop. Paris, 77, 229-235, 1961.

42- MARIE (P.), LERI (A.) -
Une variété rare de rhumatisme chronique ; la main en lorgnette.
Bull. Soc. Med. Hop. Paris, 36, 104-107 ; 1913.

43- MAZARE, JACQUOT et RONOT -
A propos d'un cas de polyarthrite chronique évolutive accompagnée d'ostéolyse épiphysaire multiple.
Rev. Lyonnaise. Med. 7, 227-236, 1958.

44- MERKLEN (F.P.), BLOCH MICHEL (H.), RIOU (M.V.), BENOIST (M) et COPHIGNON (J.) -
Les manifestations ostéo-articulaires de la lèpre.
Rev. Prat. 10, 2049-2056, 1960.

45- MOUCHET (A.) -
Ostéolyses post traumatiques.
Rev. du Rhum. 4, 43-48, 1943.

46- POILLEUX (F.) et CODRON (P.H.) -
L'ostéolyse régionale.
Ann. Chir. 14, 9-22, 1960.

47- RECORDIER (A.M.), MOUREN (P.) et SERRATRICE (G.) -
Les ostéo-arthropathies nerveuses.
1 vol. 167 p. Paris 1961, L'expansion Ed.

48- RUBENS-DUVAL (A.), VILLIAUMEY (J.), KAPLAN (G.), BISSON (M.), RONDIER (J.) -
Arthropathies de l'avant pied à forme destructive au cours de la spondylarthrite ankylosante.
Rev. Rhum. 1966, 33, 562-566.

49- SCHAISON (G.), CROISIER (J.C.) -
La pathologie du pied chez le diabétique.
Vie Méd. I97I, 52, 2655-2662.

50- DE SEZE (S.) et FOURCADE (A.) -
Acropathie ulcéro-mutilante non familiale (maux perforants avec ostéolyse métatarso-phalangienne)
Bull. et Mém. Soc. Med. Hop. Paris, 24-25, 330-332, 1945.

5I- SORREL-DEJERINE (J.) -
A propos d'l cas d'ostéolyse essentielle et familiale chez un enfant.
Thèse Paris n° 6I8, 65 p. Impr. R. FOULON (1953)

52- STOREY (G.O.) -
Charcot-Joints.
Rhum. and phys. Med. Lato. I0, 3I2-320.

53- THEVENARD (A.) et RAVERDY (D.) -
Un cas d'acropathie ulcéro-mutilante avec troubles pupillaires et cochléo-vestibulaires.
Rev. Neurol. I00, 8I-88, 1959.

54- VIGNON -(G.), MEGARD (M.) et STEFANI (D.) -
Les arthropathies tabétiques.
Presse Med. 68, 3I5-3I7, 1960.

55- VILLIAUMEY (J.), LARGET-PIET (B.) et ROTTEROAM (M.) -
Les différents aspects cliniques du Rhum. Psoriasique.
Les entretiens de Bichat. Med. I970, 475.

56- WILLIAM (D.), CHENEY -
Acro-ostéolysis.
Amer. J. Roengen. I965, 94, 595-607.

VU : LE DOYEN

BAUMANN

VU : LE PRESIDENT

Ch. DEBRAY

VU et Permis d'Imprimer
LE RECTEUR

MALLET